

Dermatosis cenicienta en edad pediátrica

Ashy dermatosis in childhood

Adrian Isacc Nieto Jiménez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1925-6407>

¹Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba.

*Autor para la correspondencia: adrianisacnj@gmail.com

RESUMEN

La dermatosis cenicienta es una enfermedad relativamente infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada por manchas de coloración grisácea, de tonalidad variable, localizadas especialmente en cara, tronco y brazos. Esta dermatosis pigmentaria es rara en edad pediátrica. Aunque tiene un carácter benigno, en ocasiones representa un reto diagnóstico por su similitud con otros trastornos cutáneos en el niño. En Cuba no se encontraron reportes sobre esta enfermedad en menores de 18 años. Se presenta el caso de una paciente femenina de 9 años de edad, valorada en el servicio de Dermatología Pediátrica de la provincia de Villa Clara, por presentar varias manchas hiperpigmentadas, gris azuladas a nivel de la cara, tronco y extremidades, asintomáticas en el momento del examen físico, de dos meses de evolución. Se indicó toma de muestra con biopsia, y se concluye como dermatosis cenicienta. Se presenta el caso por lo poco frecuente que resulta este diagnóstico en nuestro medio, y el reto que constituye para el dermatólogo.

Palabras clave: dermatosis cenicienta; eritema discrómico perstans; clofazimina.

ABSTRACT

Ashy dermatosis is a relatively infrequent disease of unknown etiology characterized by grayish spots of varying shades mainly located on the face, trunk and arms. This pigmentary dermatosis is rare in childhood. Despite its benign character, on occasion it poses a diagnostic challenge due to its similarity to other skin disorders of childhood. Reports about this disease in patients aged under 18 years are not available in Cuba. A case is presented of a female 9-year-old patient examined at the Pediatric Dermatology service in the province of Villa Clara for presenting several bluish-gray hyperpigmented spots on her face, trunk and limbs, asymptomatic at physical examination and of two months' evolution. It was decided to take a sample for biopsy, confirming the diagnosis of ashly dermatosis.

The case is presented due to the low frequency of this diagnosis in our environment and the challenge it poses to dermatologists.

Keywords: Ashy dermatosis; erythema dischromicum perstans; clofazimine.

Recibido: 11/02/2020

Aprobado: 17/03/2020

Introducción

La dermatosis cenicienta (DC) es una hiperpigmentación idiopática, macular, con una configuración oval y un margen eritematoso periférico.⁽¹⁾

Descrita por primera vez por *Oswaldo Ramírez* en el Salvador en 1957. En 1961, *Convit* y otros propusieron el término de Eritema Discrómico Perstans (EDP), nombre ampliamente aceptado como sinónimo, aunque discutido y objetado por algunos autores, quienes consideran que no se trata de la misma entidad. También es llamada eritema figurado crónico con melanodermia.⁽²⁾

Actualmente la DC es una enfermedad relativamente infrecuente, de etiología desconocida, caracterizada por manchas de coloración grisácea, de tonalidad variable, localizadas especialmente en cara, tronco y brazos.⁽²⁾

La etiología de la enfermedad es desconocida, aunque se describen casos asociados a enfermedades infecciosas de causa parasitaria como la *Entamoeba Histolytica* y *Áscaris Lumbricoides*; y virales, como el VIH y el Virus de la Hepatitis B y C. También se postulan asociaciones con dermatitis atópica y con la ingesta de algunos fármacos como contrastes radiográficos.⁽³⁾

La mayoría de los casos provienen de América Latina y Asia, aunque se han descrito en diferentes partes del mundo. Predomina en el sexo femenino y a partir de la segunda década de vida. Es muy rara en los niños.⁽⁴⁾

Se describen muy pocos casos en adolescentes menores de 18 años y en Cuba no se reportan casos infantiles.^(5,6)

El diagnóstico diferencial se hace con otros trastornos cutáneos pigmentarios, entre los que destaca el Liquen plano pigmentoso.⁽⁵⁾

La histopatología es variable, pero predomina el aplanamiento ligero de la epidermis con áreas de vacuolización y cuerpos de Civatte.⁽⁷⁾

La terapia es usualmente inefectiva, no obstante, se proponen varias opciones de tratamiento. Al parecer el medicamento de mayor eficacia es la clofazimina.⁽⁸⁾

Caso clínico

Se presenta paciente femenina de 9 años de edad, valorada en el servicio de Dermatología Pediátrica de Villa Clara, por presentar varias manchas hiperpigmentadas, a nivel de la cara, tronco y extremidades, más acentuadas en esta última región anatómica. Asintomáticas, de 2 meses de evolución.

Tiene antecedentes patológicos personales de prurigo simple y asma bronquial. Al examen físico se observan múltiples lesiones maculares, gris azuladas, diseminadas en cara, tronco y extremidades. Con superficie lisa, no descamativas, bordes difusos, de diversos tamaños, y distribución simétrica y bilateral. Este cuadro clínico se presenta más acentuado en la región anterior de los miembros superiores y muslos y respeta regiones palmo-plantares (Figs. 1, 2 y 3).



Fig. 1 - Lesiones maculares muy difusas y confluentes localizadas en cara anterior de los antebrazos.



Fig. 2 - Lesiones gris azuladas en cara anterior de muslos.



Fig. 3 - Lesiones que se extienden a la cara posterior de muslos.

Presenta además varias lesiones residuales maculares del último episodio de prurigo que sufrió 3 meses atrás. No presentó síntomas acompañantes en el momento del examen físico.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios:

- Hemograma completo,
- Perfil glicémico, lipídico, hepático y renal,
- VDRL,
- Antígeno de superficie para Hepatitis B y C,
- VIH,
- Parcial de orina, heces fecales y LDH: Todos dentro de los límites normales.

- Se procedió a tomar muestra de piel para estudio histopatológico.
- Histopatología: Degeneración vacuolar de la capa basal, con infiltrado perivascular en la dermis superficial y aumento de la melanina epidérmica y en los melanóforos dérmicos, compatible con dermatosis cenicienta (Fig. 4).

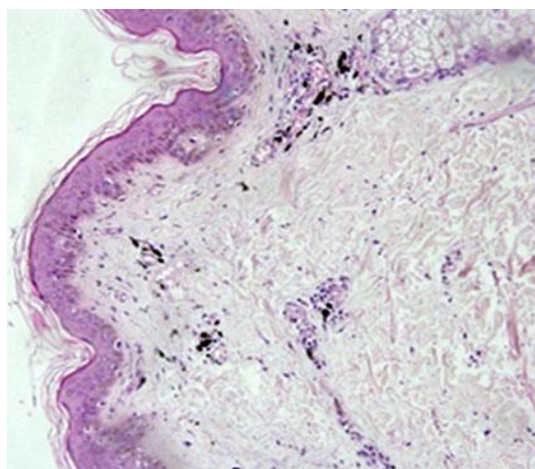


Fig. 4 - Degeneración vacuolar de la capa basal, con infiltrado perivascular en la dermis superficial y aumento de la melanina epidérmica y en melanóforos dérmicos.

Se concluye el caso como una Dermatitis cenicienta.

La paciente inició tratamiento con vitamina C (tabletas 500 mg) y vitamina E (tabletas 100 mg) 100 y 50 mg, respectivamente al día, más clofazimina (tabletas 100 mg) 50 mg, 2 veces a la semana por 3 meses. Se realizaron controles antes, durante y luego del tratamiento sin presentar complicaciones.

Luego de los 3 meses se evidenció mejoría de un 40 % de las máculas localizadas en el tronco y la cara, pero persistió la afectación de los miembros inferiores.

Comentarios

La DC es una hipermelanosis idiopática, adquirida, generalizada, macular, azul grisáceo ceniciento, que aparece en individuos sanos, y por lo general respeta únicamente el cuero cabelludo, las mucosas, y las regiones palmo-plantares.⁽²⁾

Combemale P, y otros⁽⁹⁾ se refiere al EDP y a la DC como dos entidades diferentes, sin embargo, el resto de los autores, al igual que nosotros, consideramos la DC y el EDP como la misma entidad, por lo tanto, en la presente comunicación, nos referiremos a ambas con el término de dermatosis cenicienta.

Clínicamente su tamaño fluctúa entre manchas que cubren grandes áreas, o pequeñas máculas de un cm. Su disposición, tamaño y coloración ha llevado a la descripción de variantes clínicas, tales como formas numulares, y otras de coloración castaña.⁽¹⁰⁾

Más raramente se han descrito formas unilaterales. Su inicio suele ser insidioso y rara vez se resuelve en forma espontánea en la edad adulta, aunque en la infancia puede remitir entre 2 y 3 años después de su inicio en la mayoría de los casos. *Combemale P* y otros⁽⁹⁾ señalan que 52 % de los casos en etapa prepuberal se desarrollan en pacientes caucásicos, 36 % hispanos, 4 % afroamericanos, 4 % asiáticos y 4 % no especificado. A conclusiones similares llegan *Knox JM* y otros⁽³⁾ en su estudio, donde la mayoría es de origen caucásico, con resolución espontánea en el 50 % de ellos. La enfermedad aparece en todas las edades y ha sido descrita con mayor frecuencia en mujeres, las que probablemente consultan más, obedeciendo a razones cosméticas. Se presenta rara vez en niños. Por lo general es asintomática, aunque puede acompañarse de ligero prurito, con tendencia a la cronicidad.^(2,3)

Es más frecuente en individuos de piel morena y ha sido descrita principalmente en América Central, aunque esporádicamente también se han descrito casos en EE.UU. y Europa (muchos de los cuales eran pacientes hispanos, de piel morena o de raza negra) o incluso en asiáticos.^(2,4)

En pacientes de piel clara, la tonalidad grisácea puede no desarrollarse, o ser de una tonalidad muy tenue y difícil de apreciar en fotos, como en los pacientes finlandeses de *Palatsi*.⁽¹¹⁾

El diagnóstico positivo en el niño se realiza por estudio histopatológico, debido a la similitud con otras dermatosis pigmentarias.⁽⁴⁾

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el liquen plano pigmentoso, con la pigmentación macular eruptiva idiopática, dermatitis de contacto, eritema pigmentado fijo, lepra tuberculoide, mal del pinto, pitiriasis rosada, erupción por drogas, urticaria pigmentosa, enfermedad de Addison, dermatitis calórica y amiloidosis macular.⁽⁹⁾

La DC es un padecimiento de etiología desconocida y aún sin tratamiento efectivo. Las opciones terapéuticas son muchas, pero pocas han resultado efectivas. Se han utilizado corticoides tópicos, fosfatos de cloroquina, griseofulvina, protectores solares, hidroquinona 5-15 %, exfoliación química (peelings) y queratolíticos; el

único tratamiento que al parecer tiene más eficacia es la clofazimina, amina derivada de fenazinas que se acumula en las grasas y colorea la piel de manera uniforme.^(8,9,10)

La clofazimina tiene una vida media de 70 días, con una lenta eliminación. Se excreta en varios fluidos corporales como lágrimas, leche y esputo. Los efectos adversos se localizan más comúnmente en piel, tracto gastrointestinal y ojo.

Su administración parece ser más efectiva en formas iniciales, y son necesarias dosis promedio de 100 mg tres veces por semana, durante tres a cinco meses. En una serie de 8 pacientes se encontraron resultados de buenos a excelentes en 7 pacientes, con la administración de clofazimina 100 mg/cada tercer día, en pacientes con peso menor de 40 kg, y 100 mg/día en pacientes con peso mayor de 40 kg. El medicamento se utilizó por 3 meses. En el otro paciente del estudio no se obtuvo una respuesta favorable.⁽¹²⁾

La administración de clofazimina no es suficiente para hacer desaparecer la dermatosis por completo, es probable que sea necesario dar un tratamiento combinado o encontrar la mejor época para su administración, así como determinar el tiempo necesario para asegurar una mejor especificidad terapéutica.⁽⁵⁾ En nuestro paciente se evidenció mejoría de un 40 % de las máculas localizadas en el tronco y la cara, luego de tres meses de tratamiento con este fármaco.

Se presenta el caso por lo poco frecuente que resulta este diagnóstico en nuestro medio, y el reto que constituye para el dermatólogo.

Referencias bibliográficas

1. Bologna J, Jorizzo J, Rapini P. Dermatología. España: Ed. Mosby; 2011. p.194-5.
2. Ramírez CO. Los cenicientos: problema clínico. San Salvador, American Congress of Dermatology. 2012.
3. Knox JM, Dodge BG, Freeman RG. Erythema dyschromicum perstans. Arch Dermatol. 2014;97:262-71.
4. Navarro BR, Sánchez Navarro LM. Dermatitis cenicienta (erythema dyschromicum perstans): estudio prospectivo de 23 pacientes. Med Cutan ILA. 2015;16:407-12.

5. Torrelo UN, Zambrano P, Colmenero YO, Mediero IG, de Prada Y, Zambrano A. Erythema dyschromicum perstans en los niños: un informe de 14 casos. Departamento de Dermatología Pediátrica, Hospital del Niño Jesús, Ave. Menéndez Pelayo. Madrid, España. 2016 Jul;19(4):422-6.
6. Registro Estadístico de Salud Nacional. Dermatitis Cenicienta y Trastornos Pigmentarios en el niño. La Habana. Cuba. 2017.
7. Weedon D. Piel Patología. Barcelona. Ed. Marbán; 2016;13:33-5.
8. Bahadir S, Cobanoglu U, Cimsit G, Yayli S, Alpay K. Erythema dyschromicum perstans: response to dapsone therapy. Department of Dermatology, Faculty of Medicine, Trabzon, Turkey: Keradeniz Technical University; 2017.
9. Combemale P, Faisant M, Guennoc B, Duplin M, Heyraud JD. Erythema Dyschromicum Perstans: Report of a new case and critical review of the literature. J Dermatology. 2018;25:747-53.
10. Baranda L, Torres-Alvarez B, Cortes-Franco R, Moncada B, Portales Pérez D, González Amaro R. Involvement of Cell Adhesion and Activation Molecules in the Pathogenesis of Erythema Dyschromicum Perstans (Ashy Dermatitis) The effect of Clozamine Therapy. Arch Dermatol. 2018;133:325-28.
11. Palatsi R. Erythema dyschromicum perstans. A follow-up study from northern Finland. Dermatologica. 2019;155:40-4.
12. Arenas R, Bautista M. Dermatitis Cenicienta. Estudio de 8 pacientes tratados con clofazimina. Rev Colombiana Dermatol. 1992;1:103-5.

Conflicto de intereses

El autor declara que no existe conflicto de ningún tipo con la elaboración de este documento.